

厚生科学研究費補助金（子ども家庭総合研究事業）
分担研究報告書

新生児期の効果的な聴覚スクリーニング方法と療育体制に関する研究

「新生児聴覚スクリーニング事業の米国における現状視察結果とわが国への導入の問題点」

三科 潤	東京女子医科大学母子総合医療センター	助教授
多田 裕	東邦大学医学部新生児学教室	教授
田中美郷	帝京大学文学	教授

研究要旨：聴覚障害児に対する療育を早期に開始すれば、言語能力や知能発達に効果があることが示され、米国では全出生児に対する新生児聴覚スクリーニングが広がっている。米国における聴覚スクリーニングの現状を視察し、我が国に導入した場合の問題点を検討した。

1999年12月5日から12月12日まで、米国 Maryland 州 Baltimore および、Colorado 州 Denver を訪問し、米国における、新生児聴覚スクリーニング、聴覚障害児の早期療育、スクリーニングの追跡システム等の現状の視察調査を行った。

< Baltimoreにおける訪問先 >

- ・ Johns Hopkins 大学耳鼻咽喉科 清水弘名誉教授
- ・ Baltimore 市 St. Agnes Hospital : Audiology Coordinator の Ms. Denise Zawitoski
- ・ Baltimore 市 Holy Cross Hospital: Audiologist の Dr. Gilbert Herer
- ・ Maryland 州 The State Department of Health and Mental Hygiene (DHMH) : 先天異常スクリーニング部門長 Dr. Susan Panny
- ・ Maryland State Department of Education : Mrs. Deborah Metzger
- ・ Eastern Family Resource Center
- ・ Graham Bell 協会会長 : Dr. Stephen Epstein

Maryland 州の出生数は年間約 70,000 である。Maryland 州では現在は "High Risk Questionnaire" を用いた、ハイリスク児に対する聴覚スクリーニングが義務づけられている。現在、Maryland 州の 9 病院が全新生児に対する聴覚スク

リーニング (Universal Newborn Hearing Screening UNHS) を、16 病院はハイリスク児に対し聴覚スクリーニングを行っている。1999 年に全新生児に対する聴覚スクリーニング実施を義務づける法案が通り、2000 年 7 月から実施予定である。分娩は殆どこれらの病院で行われており、病院外での分娩は例外的である。聴覚スクリーニングの管理および診断は Audiologist により行われるが、Maryland 州の Audiologist は 50 ~ 70 人である。清水弘 Johns Hopkins 大学耳鼻咽喉科名誉教授の案内で、以下の施設の視察調査を行った。

1) St. Agnes Hospital は私立の総合病院で、分娩数は年間 2,300 例、level III の NICU を持つ。Ms. Denise Zawitoski は Audiology Coordinator である。St. Agnes Hospital では、1996 年から年間約 300 例のハイリスク児にアルゴ II を使用してスクリーニングしており、初回 refer の場合には退院前（退院は生後 48 時間）に再検査し、更に refer の場合には退院の 2 週間後に再々検査を行っている。退院後検査が必要な例は約 3% である。2 週間後の AABR 検査で refer の場合には 2 週間以内に診断のための検査を行い、聴覚障害が診断された場合には直ちに療育を開始するプログラムである。1999 年に 2 週間後の検査を実施した 7 例中、refer であった 2 例は確定診断でも聴覚障害とされた。また、ス

クリ - ニングをpassしたハイリスク児に対しても、6か月毎に追跡testを行っている。検査は有料であるが、再検査の費用は取っていない。現在はハイリスク児のみの聴覚スクリ - ニングであるので、リハビリテ - ション部に属する2名のAudiologistがアルゴIIを使用して行い、専任の秘書がデータ入力を行っている。UNHS 実施の際には、テクニシヤンの雇用とOAE の使用も考えているとのことであった。

2) Holy Cross Hospital は私立の総合病院で、分娩数は年間6,200例あり、UNHSを実施している。Dr.Gilbert Herer は Washington にある Children's National Medical Center の Chief Audiologist であり、古くから OAE による新生児聴覚スクリ - ニングに携わっている。Holy Cross Hospital では、交代勤務で 4 名テクニシヤンが常時2 名で対応しており、TOAE (Otodynamic 社) 3 台、ScreeningABR (アルゴI) 1 台を用いて、聴覚スクリ - ニング専用の部屋へ出生後の児をつれてきて実施していた。1次スクリ - ニングとしては、初回にTEOAE を実施し、referの場合には1 時間後に再検査し、更に refer の場合には AABR を行う。それでも refer の場合には、翌日 TEOAE と AABR を行う (入院期間が 48 時間のため) ここで refer の場合には、2 次スクリ - ニングとなり、3~5 週後にAudiologist がTEOAE を行い、refer の場合には、精密診断として3 週間以内にABR を行って聴覚障害を診断し、早期介入に入る。2 次スクリ - ニングで、ABR を行った例の 20%が聴覚障害と診断されている。1997 年から 2 年間の成績では、初回のTEOAE にpass したものは62%、2 回目の TOAE に pass12%、ScreeningABR に pass18%、翌日の TEOAE に pass6%で、残る 2% が1か月後の要再検となっている。また、これまでに、聴覚障害は29例 (0.3%) 発見されたが、NICU 出身者は2例のみであった。passした例にも "How Does Your Child Hear and Talk?" というASHA 作成のパンフレットを渡していた。

3) The State Department of Health and Mental Hygiene(DHMH)では Maryland 州の新生児聴覚スクリ - ニングの tracking system を見学した。Dr.Susan Panny は Director of Office for Hereditary Disordersであり、"Maryland Infant Hearing Screening and Follow-up Program"の責任者である。Office for Hereditary Disorders はすでに10 年以上前からMaryland 州の先天代謝異常スクリ - ニング、遺伝性疾患などのフォロ - アップサ - ビスの network system を造りあげており、コンピュ - タ - にbirth certificateに基づく全出生児の出生時の data、主治医、各種スクリ - ニングの結果、予防接種の記録までが登録されている。新生児聴覚スクリ - ニングに関しても、両親の同意は必要であるが、リスクのある児は州法により病院から DHMH への報告が義務づけられており、"Program to Identify Hearing Impaired Infants" によって、児の氏名、生年月日、母の氏名、住所、電話、出生病院、主治医 (小児科医) の氏名、住所、電話、児のリスク因子、聴覚スクリ - ニングの結果、紹介された audiologist の氏名、住所、電話を登録されている。DHMHのOfficeのコンピュ - タ - で、某日に聴覚スクリ - ニングを受けた児と結果のリストがすぐに出力された。

Office for Hereditary Disorders 職員で、Ns の Ms.Karen Funk が、"Program to Identify Hearing Impaired infants"のコンピュ - タ - 登録システムの管理を行っていた。

4) Maryland State Department of Education訪問。Maryland Infants & Toddlers Program / Preschool services についての説明を受けた。Maryland Infants & Toddlers Program は、3 歳までの、発達の遅れのある全ての児の発達支援と家族の support を行う Program であり、"Single Points of Entry"として、Maryland 州の 24 の county にそれぞれ担当者を置いており、電話による相談から支援を開始する。

保護者への広報のために、何種類ものパンフレット

を作成してある。

児の発達支援のための "Maryland's Early Intervention System" は、"COORDINATED", "FLEXIBLE", "FAMILY-CENTERED" の3つの柱のもとに、個々に対応した、より自然な環境下での早期介入として、家庭での療育を主にしている。1998年は約6000人(全出生の約2%)がこのEarly Interventionをうけており、0~1歳が13%、1~2歳が31%、2~3歳が56%であった。聴覚障害児は従来は2歳半くらいの児を対象であったが、新生児聴覚スクリーニング後は2~6か月の児がEarly Interventionの対象になっている。Early Interventionは、speech pathologist, audiologist, teacher が担当している。communicationの方法は、専門家が説明し、両親に選択させる。parent support groupも紹介している。

5) Eastern Family Resource Center 訪問

Mrs.Sue Griegler, Chairperson of the Advisory Council at Maryland Board of Educationの案内で、Eastern Family Resource Center の deaf educator である Ms.Judy McMurtrey の class 見学の予定であったが、担当児が風邪のため、home visit の様子を video で見た。3歳までの児は殆ど週1~2回のhome visit を行って教育しており、彼女は4~5名の聴覚障害児を担当している。母親が重要な役割を果たす。

6) Graham Bell 協会会長、Dr.Stephen Epstein と会合

Dr.Stephen Epstein はご自身が60dbの聴覚障害者であるが、耳鼻科専門医であり、Graham Bell 協会(Alexander Graham Bell Association for the Deaf and Hard of hearing)の会長であり、Maryland州のUNHSのAdvisory Councilのメンバーでもある。Dr.Epsteinの幼少時から受けた教育、経験、Graham Bell協会の活動、等について話された。新生児聴覚スクリーニングの重要性を強調され、日本でスクリーニング実施のための助言をされた。

< Denverにおける訪問先 >

・ Denver市Mountain View Elementary School
併設の Mountain View Preschool : Ms.Dianne Goblis

・ Univ. of Colorado Medical Center

・ Univ. of Colorado Health Science Center,
Division of Audiology : Dr.Sandra A.Gabbard, Ph.D.

・ Denver市 Children Museum にて Ms.Diah Beams の Colorado Home Intervention Programを見学

・ Boulderの Mary Dawns National Center for Infant Hearing(MDNC)

1) Mountain View Preschool

Preschoolは、3歳から6歳までの児を対象に教育を行っている。Ms.Dianne Goblis (certified teacher)および助手の教師2名で、手話も併用した言語指導を行っていた。このクラスは10名の児を扱っており、生徒3~4名に一人の教師が配置されている。教師を中心に全員が半円になって床に座り、歌を歌ったり、生徒の人形を使って出席を取ったり、本を読んで一人ずつ質問に答えさせたりの授業を行っていた。聴覚障害児はすべてFM補聴器をつけていたが、生徒は聴覚障害児のみではなく、言語発達の遅れの児や、手話を覚えることを目的とした聴覚障害児の兄弟を持つ児も数名混じっていた。Dianne Goblis は午前中は幼児クラスを担当し、午後は小学校の聴覚障害児の指導を行う。また、この学校には speech therapist が常勤で勤務しており、授業の合間に、一人ずつ呼び出して、発語の練習、発音のチェックなどをしていった。speech therapistはこの学校の42名の児童を担当しており、一人の児に対しては週1から2回の指導を行っている。42名中3名は両親も聾者であり、42%は重複障害であるとのことであった。

また、数校を受け持つschool audiologistが巡回して聴覚に関するconsultationを行っているとのことであった。

2) Univ. of Colorado Medical Centerでは、AABR (アルゴ)を使用してUNHSを行っている。病院のaudiologistが指導はしているが、実際にscreeningを行うのは、volunteerである。常時数名のvolunteerが入院中(生後24時間)にscreeningを実施し、"pass"の場合はgreenのcardを母に渡しており、"refer"の場合は直ちに聴覚障害とはいえませんが、再検査が必要であるので、audiologistに電話をするように書かれたpinkのcardを渡している。refer率は1.8%であり、2週間後にABRとOAE(DPOAE, TOAE)を実施する。volunteerは学生などが主で、無報酬である。一人のvolunteerが数ヶ月間screeningの仕事をするので、常にvolunteerの補充、教育が必要であり、これもaudiologistの仕事である。

3) Univ. of Colorado Health Science Center, Division of Audiology 訪問。Dr.Sandra A.GabbarはChief audiologistであり、耳鼻科の助教授でもある。ここではUniv. of Colorado Medical Centerでreferとなった児の精密検査を行っている。UNHSのrefer例は、2週間後にABRとOAE(DPOAE, TOAE)を実施する。ABRは生後3ヶ月までは無麻酔で行っている。3ヶ月までにはHigh Frequency Tympanometry、行動聴覚検査等も含めたcomplete assessmentを行う。

Colorado州では病院でのscreeningは6~7年から実施されていたが、2年前からUNHSが実施されており、現在全出生児の85%がscreeningされている。精密診断可能なセンターは4~5カ所ある。遅くとも6ヶ月までには補聴器をつけるが、早い児では生後3から4週間で補聴器をつけている。補聴器はデジタルが多い。ear moldに色を付けたり、子どもが喜ぶように工夫している。米国では補聴器は自費で購入しなくてはならないが、初期の試験的な装着には貸出機がある。聴覚障害と診断した場合には、地域のhearing coordinatorに紹介する。

米国では幼児に対しても積極的に人工内耳埋め込みを行っている。補聴器は自費で負担しなくてはな

らないが、人工内耳は保険適応であるのも、積極的に人工内耳が導入される要因である。FDAでは生後18ヶ月から許可している。

4) Denver市Children MuseumにてColorado Home Intervention Programを見学。

Ms.Diah BeamsはHearing Resource Coordinatorであり、Early Intervention Provider (Hearing Therapist/ Teacher)の統括、教育を行い、現在80人の3歳以下の聴覚障害児を担当している。Coloradoには9人のCoordinatorがおり、それぞれ何名かのEarly Intervention Providerを統括している。一人のEarly Intervention Providerは2~10家族を担当し、家族が希望するcommunication modeでの教育を家庭またはday care centerを家族の希望する時間に訪問して行う。聴覚障害診断後に最初に訪問するのは通常、生後6~8週間である。Colorado Home Intervention Programは20年の歴史がある。Ms.Diah Beams自身も6名の聴覚障害児を担当しており、この日はその内の一人3歳の女兒Elliseの指導を見学した。Elliseは2歳半に人工内耳を入れている。Children Museumで、母、妹と一緒にElliseが聴覚口話と手話での指導を受けているところを見学した。

5) Mary Dawns National Center for Infant Hearing (MDNC)のDr.C Yoshinaga-Itano訪問出席者: Dr.C Yoshinaga-Itano, Ms.Arlene Stadler-Brown, Ms.Vickie Thomson

Dr.C Yoshinaga-Itanoらは、NIHのGrantで、早期療育を行った聴覚障害児の言語能力の研究を行い、6ヶ月以前にearly interventionを行った場合と、6ヶ月以降の場合とでは言語能力に有意の差が認められることを明らかにした(Language of Early- and Late-identified Children With hearing Loss. Pediatrics 1998;102:1161-1171)研究で、有名である。

ColoradoのUNHSおよび、早期介入、tracking system等について以下のような話を聞いた。

Coloradoでは新生児screening後、Audiologist

が確定診断を行う。確定診断には OAE、ABR、Tympanometry、Behavior Audiometry 等を用いる。Colorado で聴覚障害と診断されるのは1000出生に10名であり、この内2名は両側高度難聴、1名は片側高度難聴である。3~5名は中耳の障害である。早期診断後1年以内に改善した例は年間4~5名とのことであった。

診断後は直ちに補聴器を装着する。補聴器装着とともに、48時間以内に Hearing Resource Coordinator に連絡され、habilitation が開始される。Coordinator は Early Intervention Provider(hearing therapist)を紹介する。

Colorado Home Intervention Program は、"Family-Centered"が強調されており、Home Intervention Program を実行する Early Intervention Coordinator、Early Intervention Provider の資格、責任は細かく規定している。Family Needs Surveyも行われ、両親への支援システムも充実し、立派なColorado Resource Guide が作成されている。

Tracking system は、screening に関しては Ms.Vickie Thomson、assessment に関しては Dr.Sandra A.Gabbard、early intervention に関してはMs.Arlene Stadler-Brownが、担当している。現在はbirth certificateと連結していないことが問題であるが、2000年には解決する予定とのことであった。

先天難聴例には遺伝子異常を認める例が50%はあり、遺伝子の検査が必要である。また、NICU入院児のサイトメガロウイルスCMVによる聴神経障害が増加している。

新生児期の screening 問題点としては、新生児期以降に発症する中耳炎による聴覚障害、CMV による聴神経障害、進行性難聴があるが、幼稚園、小学校でも6ヶ月毎にOAE, pure tone audiometry による聴覚検査を行っている。

新生児聴覚スクリーニング事業の米国における現状
視察結果とわが国への導入の問題点

1. 診断方法

(1) スクリーニング対象

従来はハイリスク児を質問用紙で抽出し、リスクのある児のみに検査を実施していたが、現在では22州にて全新生児の聴覚スクリーニング (universal newborn hearing screening: UNHS) が実施されている。

その他の州でも、病院ごとあるいはハイリスク児のみにスクリーニングが実施されており、全新生児の検査に向けた検討が行われているので、全新生児を対象とした難聴のユニバーサルスクリーニングはやがて合衆国全体に普及するものと推定される。

(米国ではすでに20年間のハイリスク児を対象としたスクリーニングの歴史の上に、現在のユニバーサルスクリーニングの実施が行われている。しかも多数の audiologist の存在が検査を可能にしているが、世界の趨勢は全新生児の検査に向かっているので、我が国でも近い将来のユニバーサルスクリーニングの実施が必要であると考えられる)

(2) スクリーニング方法

初回から A A B R を実施する施設もあるが、O A E で一次スクリーニングを行い、通過しなかった児に A A B R を実施している施設も多いようである。このような施設では、O A E の通過率は精密な機器でも1回で通過62%、2回で通過12%で、その後の A A B R を加えると1ヶ月後に再検となったのは2%であったとされている。

米国ではほとんどの出生は病院で行われ、各病院での出生数も多いが、新生児は生後24時間ないし48時間で退院する。このため、病院入院中に聴覚検査を行う必要性から、特に週末や休日の検査要員の確保が重要であり、Audiologist の監督の元にパ-

トタイマ - やボランチアを教育して実施に当たっている施設もあった。

(我が国では、新生児は分娩施設に5～7日入院していることが多いので、入院期間内に検査を実施することは米国に比べ容易である。しかし、検査のためのAudiologistの制度が普及していないので、誰が検査を行うかが問題である。また、出産数が少ない分娩施設が多いので、すべての施設が高額な機器(特にAABR)を購入できない場合がある。

OAEの中には、不通過(聴覚異常が無いことが確認できない)率が高いが、価格安く検査も容易なものがあるので、AABRの購入では採算が合わない小規模の施設では、OAEを導入し、看護婦あるいは検査技師がスクリーニング検査を実施し、通過しなかった児のみを集めて、後にAABRで検査を実施し、2回以上AABR検査を通過しなかった児を、聴覚障害の疑いのある児として聴覚診断に詳しい耳鼻咽喉科を受診させることが適当であると考えられる。小規模施設でのAABRの検査は検査実施者が地域毎に巡回する制度の導入を検討する必要がある。なお、OAEで1次、AABRで2次スクリーニングを行う場合とAABRを最初から実施する施設があると考えられるので、費用はそれぞれに設定することが必要である。スクリーニングで異常が認められた場合のABRや確定診断のための費用は社会保険から支払われるのが適当である。)

(3) 確定診断

AABRで聴覚障害が疑われる児は2～3%であるが、真に聴覚障害と診断され、療育が必要なのは0.1～0.5%程度である。このため、スクリーニングで正常と判定されなかった児が、そのまま聴覚障害を有するわけではないが、ハイリスクであることは確かであり、精密検査から漏れないように配慮することが必要である。米国での乳幼児の聴覚障害の診断に経験の深い施設では、ABR、乳児行動聴覚評価、high-frequency tympanometry その他の特殊検査を実施し、聴覚異常を早期に発見し療育を開始していた。

療育に入るには、audiologist が聴覚に異常があることを診断した後、耳鼻咽喉科医を受診させ、外科的な耳鼻咽喉科疾患を合併していないことの診断を受ける。外科的な異常のないことが診断された児は、audiologist により補聴器の装着やフィッティングおよび audiologist や Speech-language pathologist により児や家族への療育が開始される。(我が国では、乳幼児の聴覚異常の精査が実施できる施設は限られている。このため、スクリーニングで聴覚障害の疑いがもたれた新生児が、特殊施設で確定診断を受けることは困難であるため、地域の指定された耳鼻咽喉科にて通常のAABR検査を速やかに受ける必要がある。

AABRにて正常と診断された新生児はこの時点で聴覚障害の心配から解放される。AABRで異常と診断された児であっても、発達過程で聴覚異常が解消する場合があります。聴覚障害の確定診断は我が国では専門施設で生後6ヶ月頃に行い、その後補聴器装着や療育に入るのが適当である。しかし、6ヶ月までの時期は重要であるので、通常のAABRで異常とされた児は、確定診断までの間難聴の有無に関わらず、児の聴覚発達を促進するような接し方を、療育施設あるいは保健所などの指導で実施する。このような接し方はホムトレニング法などとして、現在も聴覚障害児指導に用いられている方法があるので、これをアレンジして実施することが適当である。)

(4) 告知

米国では検査は検査担当者により行われるが、聴覚障害があることの告知はライセンスのあるaudiologist により行われている。また、異常児に対しては、audiologist、Speech-language pathologist、home doctor、Department of Public Health、Department of Educationなどでチームを作り、診断や治療法、療育方法などの検討をしている。

(我が国では、分娩施設に入院中に検査が行われるので、スクリーニングをパスしなかったことは産科医から告げられるが、精密検査やフォロアップは、

小児科（新生児科）医と耳鼻咽喉科医の協力により行うのが適当であり、6ヶ月頃の確定診断はフォロ - アップしている小児科（新生児科）医と専門耳鼻咽喉科施設との協力で行う。この間のホ - ムトレ - ニングなどはこれらの医師と保健所の協力下を実施することになる。

（5）行政の把握

米国では、スクリーニングで異常とされた児のその後の経過や、療育が適切に行われているかを把握するため、検査の有無、検査結果、主治医、療育の状態などを行政（Department of Public Health）は把握し、Department of Educationとも協力して適切な療育が行われる様に関係者が定期的に会合し評価している。また、新生児聴覚障害スクリーニング（universal newborn hearing screening: UNHS）を実施方法や実施状況を監督するために、州毎に協議会が設置されている。

（我が国でもこのような事業を全国的に実施するためには、行政が各児の状態を把握し、適切な療育が行われているか、その成果がどのようなものかを判断できるシステムを確立することが、本事業の効果を評価する上で必要である。我が国にはこのような行政の tracking system が無いが、当事者にとっても必要な援助を受けられることになるので利益が大きく、プライバシーに配慮しつつこのような制度の確立が求められる。スクリーニング検査の承諾書に、同時に検査結果を行政に知らせることに承諾を得ている米国の方法は参考になり、我が国では他の公費負担の検査と同様、医療機関が検査結果を記載して費用の請求にも使用することが考えられる。

地域での実施方法、再検、確定診断のための方法や施設、地域の療育施設の指定、検査結果や療育状況の把握などの機能を持った協議会を、我が国でも都道府県毎に設置することが必要である。地域医療の面からは、周産期医療整備事業に規定された周産期医療情報の収集制度とも関連させることが望ましい。）

2. 療育体制

米国では3歳までは audiologist や Speech-language pathologist が週1回家庭を訪問し、児と家族に指導を行い、3歳以降は Preschool として、小学校内に併設された難聴児教室で集団による療育が行われている。ここでは、指導者のほか3～4名の児に1人の audiologist や Speech-language pathologist がアシスタントについて療育が行われている。

このような療育により、通常の言語による意志の疎通が可能な児が多く、通常普通学校に修学するが、小学校で通常の意志の疎通が困難な場合には、interpreter（通訳）その子につけている。これは米国では、障害がある子供でも教育を受ける権利があることが法律で定められているからである。）

（我が国では、新生児難聴スクリーニングの検査事態が困難であるが、この問題は費用の問題が解決すれば、比較的容易に解決すると考えられる。しかし、早期からの療育体制を全国に普及させることが、もっとも大きな課題である。我が国では、乳幼児の聴覚障害の療育は、特殊な専門施設（限られた大学等）を除けば、難聴幼児通園施設や聾学校幼稚部教育相談などの施設のうち、乳幼児の療育に熱心な施設が担当している。

今後、地域毎にこれらの施設の内、スクリーニングで発見された異常児の療育を担当する施設を指定し、機能を充実させることが必要である。

3次医療圏（都道府県）毎に療育施設を指定することが必要であるが、当面は人口が少ない地域では、一つのセンタ - 的施設がいくつかの診療圏にまたがって活動する場合もあると考えられる。しかし、難聴児のケアの質を考えると、保健所が中心となって専門療育士を養成または委託して、家庭訪問や家族の支援など地域でのきめの細かな援助も必要である。また、聴覚障害児の中には他の重複障害を合併する児も多いと予測されるので、他の領域の療育施設とも連携できるような療育制度が必要である。）